

В.И. Гузева

**ЭПИЛЕПСИЯ
И НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ
ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ
У ДЕТЕЙ**



Медицинское информационное агентство
Москва
2007

УДК 616.8
ББК 56.1
Г93

Гузева В.И.

Г93 Эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные состояния у детей. — М.:
ООО «Медицинское информационное агентство», 2007. — 568 с.: ил.

ISBN 5-89481-533-9

Подробно изложены исторические сведения об эпилепсии, отражены вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза эпилептических пароксизмов. Представлены сведения об основных экспериментальных моделях эпилепсии, данные о классификации и клинических формах эпилепсии. В книгу, кроме литературного обзора, включены клинико-инструментальные и лабораторные данные, полученные при обследовании детей и подростков на кафедре нервных болезней СПбГПМА за последние несколько лет. С учетом современных данных рассмотрены вопросы диагностики и лечения эпилепсии, основные сведения о фебрильных, метаболических и неэпилептических судорогах у детей и подростков, даны рекомендации для больных и их родственников, обсуждаются медико-социальные проблемы, качество жизни больных эпилепсии.

Для неврологов, психиатров, педиатров, нейрохирургов и врачей других специальностей.

УДК 616.8
ББК 56.1

ISBN 5-89481-533-9

© В.И. Гузева, 2007
© Оформление. ООО «Медицинское
информационное агентство», 2007

*Посвящается 75-летию
кафедры нервных болезней СПбГПМА*

Содержание

Предисловие.....	11
История кафедры нервных болезней СПбГПМА	13
Глава 1. Эпилепсия	25
1.1. История эпилепсии: сведения, факты и легенды	25
1.2. Эпидемиология, факторы риска развития эпилепсии, организация помощи больным (общие сведения и данные по Республике Саха)	31
1.2.1. Общие сведения.....	31
1.2.2. Данные по Республике Саха (Якутия)	37
1.2.2.1. Первичная заболеваемость и распространенность эпилепсии у детей в Республике Саха (Якутия)	39
1.2.2.2. Факторы риска развития эпилепсии у детей	42
1.2.2.3. Клинические формы эпилепсии	45
1.2.2.4. Эффективность противоэпилептической терапии	51
1.3. Экспериментальная эпилепсия	55
1.4. Этиология эпилепсии	64
1.4.1. Этиология пароксизмальных расстройств сознания (общие сведения).....	64
1.4.2. Этиология эпилептических пароксизмов у детей (собственные данные).....	69
1.5. Патогенез эпилепсии	92
1.5.1. Общие сведения о патогенезе пароксизмальных расстройств сознания у детей	92
1.5.2. Биохимия эпилепсии (собственные данные).....	114
1.5.2.1. Методика исследования серотонина в крови и ликворе.....	114
1.5.2.2. Определение поглощения серотонина в тромбоцитах.....	115
1.5.2.3. Методика исследования уровня кинуренина в плазме крови	115
1.5.2.4. Серотонин крови у детей с пароксизмальными расстройствами сознания у их матерей.....	115
1.5.2.5. Исследование кинуренина у лиц контрольной группы	118

1.5.2.6.	Исследование кинуренина в крови у детей с пароксизмальными расстройствами сознания и их матерей	118
1.5.2.7.	Показатели уровня ксантуреновой кислоты в крови и моче детей, больных эпилепсией	120
1.5.3.	Иммунология. Методы обследования и собственные данные	125
1.5.3.1.	Исследование аутоантител к галактоцереброзидам — гликолипидным антигенам мозга в сыворотке крови и ликворе	125
1.5.3.2.	Количественное определение в сыворотке крови аутоантител к АМРА-квисквалатным рецепторам головного мозга человека («Эпитест»)	134
1.5.3.3.	Исследование тиреоидных гормонов и антител к общему белку миелина у детей с разными формами эпилепсии.....	140
1.6.	Генетика эпилепсии и эпилептических синдромов	147
1.6.1.	Общие сведения. Основные типы наследования	147
1.6.2.	Эпилепсии, ассоциированные с патологией хромосом	151
1.6.3.	Факоматозы	158
1.6.4.	Генетически расшифрованные идиопатические формы эпилепсии	163
1.6.5.	Наследственные нарушения развития мозга, сопровождающиеся возникновением судорожных припадков	169
1.6.6.	Симптомокомплекс прогрессирующих миоклонус эпилепсий	171
1.6.7.	Модельные линии экспериментальных животных с судорожными припадками	180
1.7.	Классификация и клиника эпилепсии	183
1.7.1.	Классификация эпилептических припадков	183
1.7.1.1.	Парциальные приступы.....	183
1.7.1.2.	Генерализованные припадки	185
1.7.2.	Классификация эпилепсии	186
1.7.3.	Эпилепсия и эпилептические синдромы, связанные с определенной локализацией эпилептического очага.....	187
1.7.3.1.	Идиопатические парциальные припадки.....	187
1.7.3.1.1.	Роландическая эпилепсия (доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центрально-височными спайками на ЭЭГ).....	187
1.7.3.1.2.	Доброкачественная парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами	188
1.7.3.1.3.	Первичная эпилепсия чтения	189
1.7.3.1.4.	Аутосомно-доминантная лобная эпилепсия с ночными пароксизмами (ночная лобная эпилепсия)	190
1.7.3.1.5.	Семейная височная эпилепсия — идиопатическая парциальная височная эпилепсия	191
1.7.3.2.	Симптоматические парциальные эпилепсии.....	192
1.7.3.2.1.	Хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия.....	192
1.7.3.2.2.	Приступы эпилепсии (парциальные) со специфическими способами провокации.....	193
1.7.3.2.3.	Формы эпилепсии с известной этиологией или органическими изменениями головного мозга (лобная, височная, теменная, затылочная)	193
1.7.3.2.3.1.	Симптоматическая лобная эпилепсия	193
1.7.3.2.3.2.	Симптоматическая височная эпилепсия ..	195

1.7.3.2.3.3.	Симптоматическая теменная эпилепсия	196
1.7.3.2.3.4.	Симптоматическая затылочная эпилепсия	197
1.7.3.3.	Криптогенные парциальные эпилепсии	197
1.7.4.	Генерализованные формы эпилепсии	198
1.7.4.1.	Идиопатические генерализованные эпилепсии (с возрастзависимым началом)	198
1.7.4.1.1.	Доброкачественные неонатальные семейные судороги	198
1.7.4.1.2.	Доброкачественные неонатальные судороги	198
1.7.4.1.3.	Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества	199
1.7.4.1.4.	Детская абсансная эпилепсия	199
1.7.4.1.5.	Юношеская абсансная эпилепсия	200
1.7.4.1.6.	Юношеская миоклоническая эпилепсия	200
1.7.4.1.7.	Эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими припадками при пробуждении (эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами)	201
1.7.4.1.8.	Другие генерализованные идиопатические формы эпилепсии	202
1.7.4.1.9.	Формы, характеризующиеся специфическими способами провокации (чаще — фотосенситивные)	203
1.7.4.2.	Криптогенные и/или симптоматические эпилепсии (с возрастзависимым дебютом)	203
1.7.4.2.1.	Синдром Веста	203
1.7.4.2.2.	Синдром Леннокса—Гасто	204
1.7.4.2.3.	Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами (синдром Дузе)	205
1.7.4.2.4.	Эпилепсия с миоклоническими абсансами (синдром Тассинари)	205
1.7.4.3.	Симптоматические генерализованные эпилепсии (неспецифической этиологии)	206
1.7.5.	Формы эпилепсии, имеющие как генерализованные, так и парциальные проявления (не имеющие четкой классификации)	207
1.7.5.1.	Судороги новорожденных	207
1.7.5.2.	Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества (синдром Драве)	207
1.7.5.3.	Эпилепсия с непрерывными комплексами пик-волна на ЭЭГ во время фазы медленного сна	208
1.7.5.4.	Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау—Клеффнера)	209
1.7.6.	Специфические синдромы	209
1.7.6.1.	Ситуационно-обусловленные приступы	209
1.7.6.1.1.	Фебрильные судороги	209
1.7.6.1.2.	Приступы, возникающие только по причине острых метаболических или токсических нарушений	210
1.7.6.2.	Изолированные приступы или изолированный эпилептический статус	211
1.7.7.	Классификация эпилептического статуса	211

1.7.8.	Симптоматическая эпилепсия у детей с перинатальной энцефалопатией и детским церебральным параличом	213
1.7.8.1.	Общие сведения и результаты обследования детей с перинатальной энцефалопатией и симптоматической эпилепсией	213
1.7.8.2.	Общие сведения и результаты обследования детей с гемипаретической формой детского церебрального паралича и симптоматической эпилепсией	223
1.8.	Диагностика эпилепсии	236
1.8.1.	ЭЭГ (история, техника записи, артефакты, семиотика, норма у детей, эпилептические паттерны)	236
1.8.1.1.	Электроэнцефалография в диагностике эпилепсии	237
1.8.1.2.	Оборудование и расположение электродов	238
1.8.1.3.	Требования по записи ЭЭГ в педиатрии	239
1.8.1.4.	Процедура записи	239
1.8.1.5.	Монтаж записи	243
1.8.1.6.	Артефакты на ЭЭГ	243
1.8.1.7.	ЭЭГ-семиотика	245
1.8.1.8.	Виды ритмов, регистрируемых на ЭЭГ	245
1.8.1.9.	Варианты физиологических паттернов ЭЭГ	246
1.8.1.10.	ЭЭГ сна	246
1.8.1.11.	Типы ЭЭГ	246
1.8.1.12.	ЭЭГ детей и подростков	247
1.8.1.12.1.	ЭЭГ детей первого года жизни в норме	247
1.8.1.12.2.	ЭЭГ детей в возрасте 1–3 лет в норме	247
1.8.1.12.3.	ЭЭГ детей в возрасте 4–6 лет в норме	248
1.8.1.12.4.	ЭЭГ детей в возрасте 7–9 лет в норме	248
1.8.1.13.	Эпилептические паттерны (Кливлендская классификация ЭЭГ)	249
1.8.1.14.	ЭЭГ при генерализованных припадках	256
1.8.2.	Методы нейровизуализации (общие сведения)	261
1.9.	Лечение эпилепсии	276
1.9.1.	Общие принципы реабилитации	276
1.9.2.	Основные препараты и собственные данные медикаментозной терапии эпилепсии у детей	278
1.9.2.1.	Вальпроаты (valproate): депакин, конвулекс, конвульсофин, тимонил, энкорат-хроно	281
1.9.2.2.	Монотерапия депакином различных форм эпилепсии (собственные данные)	283
1.9.2.3.	Политерапия различных форм эпилепсии с использованием депакина (собственные данные)	288
1.9.2.4.	Конвулекс (собственные данные)	292
1.9.2.5.	Карбамазепины (carbamazepine; тегретол, финлепсин)	293
1.9.2.6.	Окскарбазепин (трилептал). Собственные данные	295
1.9.2.7.	Бензодиазепины: клоназепам (clonazepam; антелепсин, ривотрил), клобазам, лоразепам	297
1.9.2.8.	Ламотриджин (lamotrigine; ламиктал)	298
1.9.2.9.	Леветирацетам (levetiracetam; кеппра)	299
1.9.2.10.	Топамакс (топирамат; topiramate). Собственные данные	299
1.9.2.11.	Дифенин (diphenin; фенитоин)	309
1.9.2.12.	Фенобарбитал (phenobarbital), бензонал, примидон и другие барбитураты	311

1.9.2.13. Этосуксимид (ethosuximide; суксилеп)	312
1.9.2.14. Вигабатрин (vigabatrin; сабрил)	313
1.9.2.15. Новые противоэпилептические препараты, недавно зарегистрированные в России или находящиеся в процессе регистрации	313
1.9.3. Препараты, применяемые для лечения эпилептического статуса	316
1.9.4. Осложнения противоэпилептической терапии, их коррекция. Дополнительные методы лечения (Гузева В.В.)	317
1.9.5. Понятие о резистентности. Показания к хирургическому лечению	325
1.10. Психические расстройства при эпилепсии у детей и подростков (Коростовцев Д.Д.)	327
1.11. Качество жизни больных эпилепсией	335
1.11.1. Оценка качества жизни больных эпилепсией	335
1.11.2. Медико-социальные аспекты у детей с эпилепсией (Гузева О.В.)	343
1.11.3. Необходимые и возможные ограничения в жизни больных эпилепсией	347
Глава 2. Неонатальные судороги (Фомина М.Ю.)	355
2.1. Определение, частота, классификация	355
2.2. Этиология	358
2.2.1. Пороки развития нервной системы	358
2.2.2. Онтогенез ЦНС	358
2.2.3. Врожденные пороки развития конечного мозга	359
2.2.4. Анэнцефалия (апрозэнцефалия)	360
2.2.5. Экзэнцефалия	360
2.2.6. Инионцефалия	360
2.2.7. Черепно-мозговые грыжи	360
2.2.8. Аплазия	360
2.2.9. Порэнцефалия	361
2.2.10. Пороки развития конечного мозга в результате его неразделения	361
2.2.11. Пороки развития конечного мозга, являющиеся следствием нарушения миграции и дифференцировки нервных клеток	362
2.2.12. Пороки развития вентрикулярной системы и подпаутинного (субарахноидального) пространства	363
2.2.13. Хромосомные синдромы	364
2.2.14. Наследственные нейрокожные синдромы	364
2.2.15. Наследственные дефекты метаболизма	365
2.2.16. Гипоксически-ишемические поражения мозга	370
2.3. Эпилептогенез незрелого мозга, электроклиническая диссоциация	372
2.4. Морфологические изменения мозга, их верификация и последствия	375
2.5. Метаболические судороги в неонатальном периоде	377
2.5.1. Гипокальциемия	377
2.5.2. Гипомагниемия	379
2.5.3. Гипогликемия	379
2.6. Лекарственно-индуцированные и интоксикационные судороги	382
2.7. Судороги при внутричерепных кровоизлияниях	385
2.8. Эпилептические синдромы у новорожденных	386
2.8.1. Доброкачественные несемейные идиопатические неонатальные судороги	386
2.8.2. Семейные идиопатические неонатальные судороги	387
2.8.3. Ранняя миоклоническая энцефалопатия	388
2.8.4. Ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия	389
2.9. Дифференциальная диагностика, лечение и прогноз	389

2.10. ЭЭГ (нормальная и патологическая), ЭЭГ-мониторинг у новорожденных	397
2.10.1. Электроэнцефалография.....	397
2.10.2. ЭЭГ-видеомониторинг.....	401
2.10.3. Диагностическая роль ЭЭГ.....	402
2.11. Результаты собственных исследований неонатальных судорог.....	403
2.11.1. Методы обследования новорожденных детей.....	403
2.11.2. Нейровизуализация.....	406
2.11.3. Видео-ЭЭГ-мониторинг.....	407
2.11.4. Динамическое обследование.....	409
2.11.5. Результаты ЭЭГ-мониторинга.....	416
2.11.6. Терапия (Гуменик Е.В.).....	430
2.11.7. Эффективность антиконвульсантов у новорожденных при инициальной терапии.....	434
2.11.8. Резистентность приступов к терапии.....	436
2.11.9. Ранние рецидивы приступов и продолжительность антиконвульсантной терапии.....	437
2.11.10. Побочные эффекты и осложнения антиконвульсантной терапии у новорожденных.....	438
Глава 3. Специальные синдромы (ситуационно-обусловленные приступы).....	443
3.1. Фебрильные судороги.....	443
3.2. Судороги, возникающие при острых метаболических и дисметаболических нарушениях.....	457
3.2.1. Метаболические судороги.....	457
3.2.2. Дисметаболические судороги.....	467
3.2.2.1. Печеночная энцефалопатия.....	467
3.2.2.2. Почечная недостаточность.....	469
3.3. Приступы, вызванные отравлением лекарствами или другими веществами.....	471
Глава 4. Неэпилептические расстройства сознания.....	483
4.1. Синкопальные состояния (синкопы, обмороки).....	484
4.1.1. Рефлекторные синкопы.....	485
4.1.2. Ортостатические синкопы.....	487
4.1.3. Дисметаболические пароксизмы.....	487
4.1.3.1. Гипогликемические состояния.....	487
4.1.3.2. Спазмофилия.....	489
4.1.4. Синкопальные состояния, обусловленные недостаточностью кровообращения в вертебробазилярном бассейне.....	492
4.1.5. Синкопальные состояния, возникающие при воздействии экстремальных факторов.....	493
4.2. Неэпилептические расстройства сна.....	494
4.2.1. Этиология, структура и диагностика наиболее частых парасомний у детей.....	494
4.2.2. Варианты парасомний.....	503
4.2.2.1. Парасомнии, связанные с неполным пробуждением.....	504
4.2.2.2. Расстройства, связанные с нарушением перехода от сна к бодрствованию.....	505
4.2.2.3. Парасомнии, возникающие в стадию REM-сна.....	506
4.2.2.4. Другие парасомнии.....	507
4.2.3. Диссомнии. Нарколепсия.....	510
4.3. Мигрень.....	511
4.3.1. Общие сведения и собственные данные.....	511
4.3.2. Принципы лечения мигрени, особенности ее лечения у детей.....	522

4.4. Расстройства, связанные с нарушением эмоциональной сферы.....	525
4.4.1. Истерические (псевдоэпилептические) приступы	525
4.4.2. Панические атаки	526
4.4.3. Гипервентиляционный синдром	527
4.5. Другие пароксизмальные расстройства у детей	527
4.5.1. Аффективно-респираторные припадки (общие сведения и собственные данные) (<i>Коростовцев Д.Д.</i>)	527
4.5.2. Замирания (staring).....	533
4.5.3. Grimасы и приступы дрожания	534
4.5.4. Мастурбация у детей раннего возраста.....	535
4.6. Кивательные спазмы (spasmus nutans)	535
4.7. Экстрапирамидные расстройства.....	535
4.8. Соматические нарушения.....	536
Литература.....	537
Приложение	560